CHOROBA THOMSENA

DILATATIO VENTRICULI CUM GASTRITIDE ACIDA

WYLECZENIE

PODAŁ

DR. MIECZYSŁAW NARTOWSKI

W KRAKOWIE.



W KRAKOWIE,

W DRUKARNI C. K. UNIWERSYTETU JAGIELLOŃSKIEGO

pod zarządem Józefa Filipowskiego.

1900.



Osobne odbicie z Pamiętnika Jubileuszowego,
wydanego na cześć prof. Edwarda Korczyńskiego 1900.



XXVII.

CHOROBA THOMSENA

DILATATIO VENTRICULI CUM GASTRITIDE ACIDA

WYLECZENIE

PODAŁ

DR. MIECZYSŁAW NARTOWSKI

W KRAKOWIE.

W roku 1832. opisał pierwszy Bell, w 1874. Leyden, a następnie w 1876. Thomsen w pięciu generacyach własnej rodziny, objawy patologiczne, nie dające się odnieść do żadnej ze znanych spraw chorobowych, a polegające na niemożności ruchów dowolnych z powodu tężcowego skurczu mięśni samowolnych w początkach każdej zamierzonej czynności, a po zadrażnieniu mechanicznem albo elektrycznem utrzymującego się jeszcze przez pewien czas po ustaniu działania bodźca drażniącego.

Zbiór tych objawów nazwany przez Strümpell'a *Myotonia congenita*, Seeligmüllera *Paralysis spinalis spastica hypertrophica*, znany jest nam dzisiaj pod podaną przez Westphal'a nazwą *choroby Thomsen'a*, w której wszyscy autorowie przypuszczają jako czynnik etyologiczny obciążenie dziedziczne, wzruszenia umysłowe itp., odnosząc jej wystąpienie do pierwszych lat, a wyjątkowo tylko po za 20. rok życia. Mimo atoli znakomitych prac Erb'a i innych, nie znamy dotąd umiejscowienia się sprawy patologicznej, a przyroda jej opiera się na samych tylko przypuszczeniach.

Wyjątkowo wystąpienie jej w późniejszym wieku i to w następstwie cierpienia innego narządu, a w końcu zupełne wyleczenie, zmusza mnie do ogłoszenia niniejszego, jedynego dotąd przypadku w literaturze, a mogącego rzucić pewne światło na przyrodę i umiejscowienie się sprawy patologicznej.

Józef W., lat 38 liczący, handlarz trzody, zgłosił się do mnie w dniu 9. stycznia 1898. w celu zasięgnięcia porady lekarskiej. Wywiady wykazały, że matka

chorego liczy 67, a ojciec 75 lat, że oboje są zdrowi, a z rodzeństwa nikt ważniejszych chorób nie przechodził. W młodości zdrowy, między rokiem 16-ym a 18-ym oddawał się samogwałtowi, w 20-tym przechodził rzeżączkę. W 28-ym roku ożenił się, ma 3 zdrowych dzieci, żona nie roniła. Od 22-go roku, a zatem od lat 16-tu, zajmuje się handlem trzody. Oprócz dość znacznych ilości alkoholu, pijał od 20-go roku, dużo piwa, dochodząc niekiedy do 16-tu litrów, a jadł przeważnie ziemniaki, wędliny i to w bardzo znacznej ilości. Prócz fajki, kilku papierosów, wypalał zazwyczaj od 10 do 15 cygar dziennie. Żyjąc w ten sposób, czuł się zupełnie zdrowym do 32-go roku, w którym to czasie zaczęła powoli rozwijać się niestrawność, bóle w okolicy żołądka, ustępując chwilowo po zjedzeniu znaczniejszej ilości pokarmów, apetyt się zmniejszał, a równocześnie z upośledzeniem apetytu zauważył upadek sił i wzmożone pragnienie. Do tego przyłączyło się po pewnym czasie uczucie pełności w żołądku, gniecenie, rozdymanie, odbijanie kwaśne gazami, pieczenie, zasychanie w gardle, zgaga, napady bicia serca, duszność, nudności i wymioty co 2—3 dni i to zazwyczaj w kilka godzin po jedzeniu, a wreszcie zaparcie stolca, trwające zazwyczaj od 3 do 4 dni. Nie zważając na te przypadłości oddawał się dalej zwykłemu zajęciu, nie zmieniając sposobu życia dotąd, dopóki przed czterema laty nie przyłączyło się do poprzednich dolegliwości mrowienie i uczucie zimna, początkowo na nogach, następnie zwolna rozszerzające się na kończyny górne i twarz.

Na wiosnę w r. 1895., szóstego dnia zaparcia stolca, uczuł po raz pierwszy niemożność powstania od obiadu z powodu jakiegoś dziwnego rodzaju uczucia powstrzymującego, napięcia, skurczu i drgania mięśni. Przypadłości te zwiększały się coraz więcej, tak, że obecnie w chwili zamierzonej jakiejkolwiek czynności, jak np. wzięcia do ręki lub wypuszczenia z niej jakiegoś przedmiotu, nie może go zaraz chwycić, a potem wypuścić, z powodu nagle występującego skurczu w mięśniach ręki. Skurcze te nigdy nie są bolesne, zmniejszają się po obfitszem, jak zwykle, jedzeniu, po dotknięciu się ciepłego przedmiotu, a wzmagają się ilekroć na chorego ktoś patrzy, wśród wzruszeń psychicznych i zimna.

B a d a n i e chorego wykazało: Wyraz twarzy zdradzający cierpienie, usposobienie przygnębione, skóra pomarszczona i cienka, uboga w podściółkę tłuszczową, chłodna, sucha i blado zabarwiona, oczy zapadnięte, wargi blade, język obłożony białym mułem z licznymi wgniotami zębowymi. Odruchy ścięgniste znacznie osłabione. W narządach klatki piersiowej, prócz lekkiego stopnia nieżytu, brak zmian znaczniejszych. Z narządów jamy brzusznej, granice wątroby i śledziony nieco wyżej ustawione aniżeli w stanie prawidłowym, a oglądanie brzucha wykazuje nadmierne wypuklenie okolicy pod łukiem żebrowym lewym i na przestrzeni poniżej wyrostka mieczykowatego, przekraczające pępek na 5cm. ku spojeniu łonowemu, a odpowiadające dolnej granicy żołądka, oddzielonej wyraźnie bruzdą od reszty brzucha. Na wysklepieniu tem i to poniżej pępka występują od czasu do czasu ruchy faliste, dążące od strony lewej ku stronie prawej, a wywołane ruchem robaczkowym ścian żołądka, wzmagające się znacznie po skropieniu zimną wodą, uderzaniu stetoskopem

i drażnieniu prądem przerywanym [1]). Przy osłuchiwaniu okolicy żołądka po wymiotach tak zw. szmer fermentacyjny, podobny do pękających baniek, a przy ruchach chorego, głębokim oddechu lub wstrząsaniu tułowia, bardzo wybitne pluskanie (w 4 godzin po jedzeniu), występujące i w okolicy poniżej pępka przy lekkiem uderzeniu palcem [2]). Przy obmacywaniu wypuklenia, odpowiadającego powiększonemu żołądkowi wrażenie wyczuwania powietrzem wypełnionej torby (Bamberger), sięgającej na 5cm. poniżej pępka i uczucie fluktuacyi, która przy siedzącem położeniu chorego odgranicza wyraźnie wielką krzywiznę żołądka.

By nie męczyć zbyt chorego, zaniechałem badania wyczuwaniem zondy żołądkowej (Boas). To jednakże nie mogło wpłynąć na jakąkolwiek wątpliwość w rozpoznaniu wobec poprzednich wyników badania i opukiwania, które wykazało przy ułożeniu chorego na grzbiecie, od łuku żebrowego, aż na 5cm. poniżej pępka, wszędzie odgłos wypukowy bębenkowy, z oddźwiękiem metalicznym, a przy opukiwaniu w pozycyi stojącej chorego, przytłumienie na granicy żołądka na 5cm. poniżej pępka, a na 6cm. po wypiciu 500c³ wody; przy ułożeniu chorego na bok prawy, stłumienie przekroczyło na 8cm. linię pępkową pionową. Badanie czynności żołądka po wprowadzeniu jodku potasu, wykazało upośledzenie takowej, albowiem pojawienie się go w ślinie wystąpiło nie jak prawidłowo w czasie między $7^1/_2$ a 15 minutami (Jaworski), ale dopiero po upływie 79 minut.

Badanie wewnętrzne żołądka czczego (10-go stycznia) wykazało 260 c³ treści zielonkawo-śluzowej, oddziaływania silnie kwaśnego, o przesączu opalizującym, mnóstwo włókien mięsnych z utrzymanem przeważnie prążkowaniem, kuleczki tłuszczu, liczne ziarnka skrobii i przybłonki płaskie. Po przepłukaniu wieczorem wodą ciepłą i zupełnem uwolnieniu żołądka od zalegającej treści, próba białkowa wykonana na czczo (11-go stycznia) wykazała po upływie 6-ciu kwandransy 135c³ płynu o przesączu opalizującym, oddziaływaniu kwaśnem, stopniu kwasoty 87 i wybitnym kw. solnym. Badanie treści żołądkowej w 7 godzin po obiedzie próbnym Leube'go i po wlaniu 135c³ wody przekroplonej, wykazało 572c³ wydobytej treści mętnawej, oddziaływania kwaśnego, wyraźny kwas solny, stopień kwasoty 43, a badanie drobno-

---

[1]) Przy drażnieniu prądem przerywanym okolicy żołądka, nastąpiły wymioty w ilości do 3 litrów, papkowate, cuchnące kwaśno, oddziaływania (papierek lakmusowy) kwaśnego, żółtawo zabarwione, a po niespełna dwudziestu minutach rozdzielone na 3 warstwy, z których wierzchnia składała się z masy pienistej z licznemi bańkami gazowemi, średnia była płynem mocno opalizującym, a dolna po odlaniu dwóch pierwszych warstw, masą szarawą. Część tych wymiocin wlana do $^3/_4$ flaszki, zaczęła po chwili fermentować, a po upływie 4 godzin wydobywała się już na zewnątrz. Badanie chemiczne wykazało skąpe ilości kwasu mlekowego i masłowego, niestrawione białko i ślady cukru, a badanie mikroskopowe nieznacznie zmienione resztki pokarmów, komórki drożdżowe, grzybki fermentacyjne i nieliczne okazy czwórniaka.

[2]) Pluskanie to znachodziłem i przy późniejszych badaniach chorego na czczo.

widowe, bardzo znaczną ilość ziarenek skrobii, włókien mięsnych z utrzymanem przeważnie prążkowaniem, kuleczki tłuszczowe i ziarnka skrobii.

Badanie nerwów i mięśni wykazało: Siła mięśniowa pomimo wpadającego w oczy silnego rozrostu poszczególnych mięśni, nadzwyczaj słaba; pobudliwość mechaniczna nerwów ruchowych obniżona, a w mięśniach silnie wzmożona. Przy uderzeniu mięśni młoteczkiem perkusyjnym, występują w mięśniach toniczne skórcze, które zwłaszcza na kończynach dolnych są bardzo wyraźne i utrzymują się do 50-ciu sekund po uderzeniu. Pobudliwość faradyczna nerwów utrzymana w zupełności i prawidłowa, przy drażnieniu poszczególnych nerwów prądem, występuje w unerwionych przez nie mięśniach bardzo wyraźny odczyn myotoniczny[1]), odróżniający się od skurczu ociężałego tem, że skurcz występuje nagle, na wysokości swej utrzymuje się i nagle opada, podczas gdy przy skurczu ociężałym, skurcz występuje nadzwyczaj powoli i nie trwa tak długo, jak przy odczynie myotonicznym, że występuje prawie zawsze przy prądzie galwanicznym (wyjątkowo faradycznym), podczas gdy w naszym przypadku odczyn powyższy występuje jedynie przy drażnieniu faradycznem (wyjątkowo galwanicznem) i dłuższem, gdyż po pojedynczem zamknięciu prądu, skurcze są krótkie. Bezpośrednie drażnienie mięśni prądem faradycznym, wykazuje wzmożenie pobudliwości, a przy dłuższem działaniu już nieznacznych prądów, skurcz toniczny, utrzymujący się do 50-ciu sekund po otwarciu prądu. Galwaniczna pobudliwość nerwów nieznacznie tylko obniżona, podczas gdy bezpośrednia pobudliwość galwaniczna mięśni wzmożona, albowiem przy drażnieniu poszczególnych mięśni pojedynczemi zamykaniami prądu galwanicznego, występują znamienne dla odczynu myotonicznego skurcze toniczne, utrzymujące się po otwarciu prądu, czego nie ma przy podrażnieniu nerwów ruchowych, dających odczyn zupełnie prawidłowy. Po przyłożeniu jednej elektrody na mostek a drugiej na dłoń i po zamknięciu prądu (18 M. A.), po upływie 30-stu sekund występują na zginaczach palców nadzwyczaj charakterystyczne fale skurczowe, dążące od bieguna ujemnego do bieguna dodatniego elektrod (fale Erb'a[2]). Co do pobudliwości nerwów i mięśni na wyładowania maszyny influencyjnej, to nie zauważyłem najmniejszych zmian w pobudliwości nerwów, których punkta ruchowe były więcej powierzchownie położone, ale za to bezpośrednie drażnienie mięśni dało typowy odczyn myotoniczny[3]).

Przy ruchach biernych dość znaczna sztywność. Kiedy przy badaniu ruchów czynnych, poleciłem choremu szybko uchwycić trzymaną w mej ręce słuchawkę, w chwili wyprężenia ręki nastąpiło w niej stężenie, a słuchawkę chwycił dopiero po upływie kilkunastu sekund, po kilku nieudanych próbach. Równocześnie atoli nastąpiło skurczowe zaciśnięcie ręki i znowu upłynęło kilkanaście sekund i prób, zanim

---

[1]) Erb. Neurol. Centralblatt. 1885. Nr. 13.

[2]) Erb, l. c.

[3]) Oppenheim w swoim przypadku otrzymał tylko pojedyncze skurcze a żadnej nieprawidłowości wobec działania elektryczności statycznej. Lehrb. f. Nervenkrankh. Berlin 1898. str. 201.

zdołał ją wypuścić z ręki. To samo następowało przy innych poleconych choremu ruchach, jak np. przy powstaniu ze stołka, gdzie znowu upłynęło kilka sekund, zanim po kilku a nieraz kilkunastu próbach udało mu się powstać i zrobić kilka kroków, po wykonaniu których mógł już zupełnie swobodnie chodzić po pokoju itp. Kiedy zaś kazałem choremu ścisnąć mą rękę, oprócz powyżej opisanych objawów, miałem w chwili ściśnięcia uczucie jakby mocnego ściśnięcia kleszczami i to przez czas do 40-stu sekund.

Badanie moczu wykazało: mocz mętny, oddziaływanie alkaliczne, znaczna ilość moczanów, nieco fosforanów, c. g. 1.037, zmniejszenie chlorków, a ilość moczu (według podania chorego) nie dochodząca na 24 godzin jednego litra.

Rozpoznanie w danym przypadku: *Morbus Thomseni in individuo cum dilatatione ventriculi et gastritide acida* (Jaworski), było łatwem wobec wyników badania, rozwoju poszczególnych objawów patologicznych, wyraźnie a typowo występującego odczynu myotonicznego i przerostu mięśni przy stosunkowo słabej ich sile. Trudniejsza atoli była sprawa z rokowaniem, o które głównie chodziło choremu, a które tak w jednej jak i drugiej chorobie jest nie tyle quo ad vitam, ile quo ad completam sanationem, niepomyślnem. Rozbierając poszczególne objawy od chwili ich powstania, przyszedłem do przekonania, że mam do czynienia z przypadkiem w całem tego słowa znaczeniu wyjątkowym [1]) i że choroba Thomsena rozwinęła się tutaj w następstwie rozstrzeni żołądka. Dlatego uczyniłem rokowanie zależnem w zupełności od przebiegu rozstrzeni żołądka, sądząc, że z chwilą poprawy rozstrzeni, przy której rokowanie jest bez porównania lepszem aniżeli w chorobie Thomsena, uda mi się usunąć przynajmniej niektóre przypadłości ze strony układu nerwowego.

Chory zniszczony sześcioletniem trwaniem choroby, zgodził się chętnie na pozostanie dłużej w Krakowie i poddanie się gruntownemu leczeniu, które zwróciłem głownie przeciw rozstrzeni żołądka, nieżytowi kwaśnemu, podniesieniu odżywienia i wzmocnieniu sprawności mechanicznej żołądka, stosując przytem na zaburzenia ze strony układu nerwowego, jak uczucie mrowienia itp. prąd elektry-

[1]) Pierwszy przypadek choroby Thomsena w następstwie rozstrzeni żołądka podał u 26-letniej dziewczyny prof. Schultze w maju 1897. Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen u. Irrenärzte zu Baden-Baden am 22. und 23. Mai 1897.

czny na kończyny górne i dolne, lekkie ćwiczenia gimnastyczne i mięsienie.

Pożywienie chorego składało się przez czas leczenia z pokarmów najszybciej opuszczających żołądek i najstrawniejszych, jak bulion, jaja na miękko, roztwór mięsny itp., wykonanych wedle przepisu E. Jaworskiej[1]) i spożywanych w ściśle oznaczonym czasie. Po przepłukaniu żołądka wieczorem (godz. 7-ma), pozwalałem jedynie na szklankę herbaty i 2 jaja na miękko, poczem na drugi dzień na czczo (godz. 7-ma) znowu przepłukiwałem żołądek. Przepłukiwania te robiłem przez pierwsze trzy tygodnie codziennie wieczorem i rano, o godzinie 7-mej, następnie przez 3 tygodnie raz na dzień, poczem co drugi dzień i to początkowo czystą wodą ciepłą, potem wodą szczawnicką, a w końcu $^1/_2{}^0/_0$ rozczynem chemicznie czystej rezorcyny. Dla przekonania się o skuteczności przepłukiwań, raz na tydzień podawałem choremu wieczerzę próbną z 120 gm. mięsa wołowego pieczonego, 230 gm. tartych ziemniaków (purée), jednej bułki (35 gm.) i szklanki herbaty ($240c^3$). Każda taka wieczerza przekonała mnie o skuteczności leczenia, a w 6-tym tygodniu wydobyłem na czczo po wieczerzy próbnej i po wlaniu $100c^3$ wody przekroplonej, $125c^3$ treści mętnawej, opalizującej, oddziaływania miernie kwaśnego, a pod drobnowidem nieliczne i odosobnione włókna mięsne, ciałka skrobii, kuleczki tłuszczu, przybłonek płaski, brak laseczników gnilnych i nitek pleśni. Odtąd przepłukiwałem żołądek co 3-ci dzień, a codziennie stosowałem naprzemian mięsienie ścian brzusznych w połączeniu z nacieraniem drażniącem mieszaniny: Rp. *Spir. sinap.; Spir. camphorat. āā 4·00; Spir. aether. 5·00; Spir. vini rectif. 15·00; Trae nuc. vom. 1·50; Ol. amygdal. dulc. 37·00;* i prąd przerywany, którym starałem się osięgnąć silne skurcze żołądka, to znowu prąd stały, przykładając jednę elektrodę na okolicę kości krzyżowej, drugą na okolicę żołądka i wykonywując szybkim zmienianiem kierunku prądu od 20—60 skurczów ściany żołądka.

W miarę ustępowania pod powyższem leczeniem objawów ze strony żołądka i zaparcia stolca, zmniejszały się przypadłości ze

---

[1]) E. Mattes-Jaworska. Kuchnia higieniczna. Kraków. 1897.

strony układu nerwowego, toniczne skurcze w mięśniach przy zamierzonych ruchach były coraz słabsze, napięcie trwało krócej a wyrazistość odczynu myotonicznego zmniejszała się powoli i to najpierw w mięśniach kończyn górnych i klatki piersiowej, następnie w mięśniach głowy, szyi, a wreszcie w kończynach dolnych tak, że badanie chorego w dniu 20. marca 1898. r. a zatem w 10-ym tygodniu po rozpoczęciu leczenia, nie wykazało najmniejszych objawów choroby Thomsena, ustąpienie zupełne przypadłości ze strony żołądka, którego badanie wewnętrzne nie wykazało zmian żadnych a zewnętrzne jedynie granicę dolną na 1 cm. powyżej pępka. Uważając chorego za wyleczonego, pozwoliłem mu powrócić do domu i dawnego zajęcia z poleceniem przestrzegania dyety i zgłoszenia się natychmiast, gdyby zauważył pogorszenie.

W dniu 3-go lipca 1899 r. odwiedził mnie chory z powodu »wdzięczności«, gdyż żaden z poprzednich objawów nietylko nie wystąpił, ale czuje się pod każdym względem zupełnie zdrowym. Badając chorego nie zauważyłem już najmniejszych zmian; granica dolna żołądka wróciła do stanu prawidłowego, objętość poszczególnych mięśni ustąpiła miejsca obfitszemu rozwojowi tkanki tłuszczowej podskórnej, a ogólny wygląd przedstawiał się zupełnie prawidłowo. Jeżeli zatem dotąd, to jest po upływie 18-stu miesięcy od czasu, kiedy chorego pierwszy raz badałem, a 16-stu od czasu wyleczenia ani z objawów podmiotowych, ani przedmiotowych nie dało się nic wykazać, mogę słusznie sądzić, że sprawa patologiczna bezpowrotnie minęła.

Pomijając w tym przypadku rozstrzeń żołądka, jako następstwo nadmiernego wprowadzania pokarmów i napojów przez długi czas, które utrzymywały żołądek w stanie ustawicznego rozszerzenia, a tem samem pokonywały mechanicznie kurczliwość błony śluzowej żołądka, sprowadzając w ten sposób niedowład błony śluzowej i rozstrzeń trwałą, nie mogę pominąć milczeniem kilku szczegółów, mogących przy dalszych spostrzeżeniach rzucić pewne światło na bądź co bądź ciemną dziś jeszcze kwestyę etyologii i przyrody choroby Thomsena. Mimo, że przeważna ilość autorów, a w pierwszym rzędzie Thomsen, Erb, Westphal, odnosząc jej początki, często utajone, a następnie skutkiem wzruszenia umysłowego lub innego bodźca patologicznego

ujawnione, jeśli nie do niemowlęctwa, to do pierwszych lat życia, usposobienia nerwowego i dziedziczności, to już Rieder[1]) spostrzegał ją w następstwie gośćca przebytego w 9-tym roku życia i wbrew przypuszczeniom Jacussiel'a, objaśniającego obraz patologiczny jako »embryonale Muskelfülle«, przyznaje jej tło nerwowe, a jakkolwiek nie twierdzi stanowczo, czy to jest sprawa więcej obwodowa, czy ośrodkowa, przychyla się więcej ku tej ostatniej.

Ponfick, Petrone, Jacussiel-Gravitz, Kunt Pontoppidan, wycinali osobom dotkniętym chorobą Thomsena, kawałeczki przerosłych mięśni i w nich szukali zmian anatomo-patologicznych. Badania ich atoli nie wykazały nic nieprawidłowego.

Już Kussmaul atoli, Schliepp, Neumann, Audhui i wielu innych zauważyli wystąpienie w następstwie rozstrzeni żołądka różnych przypadłości ze strony układu nerwowego, jako następstwo wessania przetworów nieprawidłowego trawienia żołądkowego lub przyrody odruchowej lub też z powodu pozbawienia mięśni i tkanki nerwowej wody, skutkiem upośledzenia wchłaniania płynów w żołądku a zwiększenia wydzielania błony śluzowej. To też i rozwinięcie się w naszym przypadku zaburzenia układu nerwowego pod postacią choroby Thomsena w następstwie dwuletniego cierpienia żołądka i utrzymanie się takowej na jednej wysokości przez cały czas trwania sprawy patologicznej w żołądku, możemy śmiało odnieść do zaburzeń w nerwach odżywczych i odżywczych narządach ośrodkowych, wywołanych ubocznymi przetworami przemiany materyi, które dłużej zatrzymywane w ustroju, stały się dla niego szkodliwymi, a działając szkodliwie na poszczególne narządy w ustroju, zajęły ośrodkowe narządy i nerwy odżywcze, wywołując pomału tą drogą zmiany w układzie mięśniowym i cały szereg poszczególnych objawów, tak charakterystycznych dla choroby Thomsena i potwierdziły przypuszczenia wymienionych autorów, sprzeciwiające się przyjęciu jedynie mięśniowej przyrody całej sprawy patologicznej.

---

[1]) Rieder. Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit. Deutsche militärärztliche Zeitschrift. 1884.

